

## **DIAFİZER AKLAZI**

**Alev AKDİLLİ\*, İnci ÖZAKBAŞ\*\*, Hüseyin C. ULUTUNCEL\*\*\***

### **ÖZET**

Diafizer aklazi ailevi bir hastalıktır. Lezyonlar esas olarak kemik korteksinden kaynaklanan kemiksi çıkıntıdır. Genellikle çocukluk ve erişkinde endokondral kemikleşme ile yavaş büyürler. Merkezi spongiosa kısmı çıktığı kemiğin spongiosası ile birleşir. Bacak ağrısı yakınması olan 23 yaşında, bayan hasta, film çekirtmek üzere bölümümüze başvurdu. Diafizer aklazi tanısı kondu ve iskelet taraması yapılarak, aile öyküsü araştırıldı. Ablası ve babasında da benzer kemiksi çıkıntılar olduğu öğrenildi.

**Anahtar Kelimeler:** Diafizer aklazi, Osteokondrom.

### **SUMMARY**

#### **DIAPHYSEAL ACLASIS**

Diaphyseal aclasis is a hereditary disease. Lesions are primarily exostoses that come from the cortex of the bone. In the childhood and adolescence usually they grow slowly by endochondral ossification. Their spongiosa is in contact with the bone they grow from. A twenty three years old girl, complaining from leg pain, applied to have radiographs to our department. She had the diagnosis of diaphyseal aclasis and is searched for with skeletal survey and her family history. It is learned that her sister and father have similar bony outgrows.

**Key Words:** Diaphyseal Aclasis, Osteochondrom.

### **GİRİŞ**

Diafizer aklazi, osteokondrom veya kırıldak kaplı ekzostoz olarak bilinen lezyonun, birden fazla ve ailevi olması durumunda aldığı addır. Otozomal dominant geçişlidir ve endokondral kemik büyümesinin olduğu her yerde kemiksi çıkıntılar şeklinde görülür (1). Bu hastalıklı bi-

\* T.Ü. T.F. Radyodiagnostik A.B.D. Uzm. Dr.

\*\* T.Ü. T.F. Radyodiagnostik A.B.D. Araş. Gör. Dr.

\*\*\* T.Ü. T.F. Radyodiagnostik A.B.D. Yrd. Doç. Dr.

reylerin, %60'ında ailede başka bireylerde de lezyonlar vardır. Ailedeki lezyonlar aynı şiddette olmayabilir (2). Lezyonlar genellikle metafizer kaynaklıdır (1, 2). Ekzostozlar, tipik olarak uzun kemiklerin metafizlerindeki tendonların yapışma yerlerinde ve pelvis ile omuz kemerindeki sekonder apofizyal merkezlerinde bulunurlar. Bazan mandibula başı veya kafa tabanındaki kemiklerde de olabilir; ancak membranöz kemikleşme gösteren kalvaryumda görülmezler (1, 3). Nadiren vertebra gövdelelerinin laminalarına komşu bölgelerinde de olabilirler (3). Ekzostozlar epifiz plağına yakın olarak kemiğin uzun eksenine dik olarak bulunurlar. Kemik uzunlamasına büyüdükçe, ekzostoz epifizden uzaklaşır (1, 2). Herbir ekzostozun kıkırdak kılıfı olduğundan, dolaylı olarak bu kıkırdak kılıf da diafize doğru uzaklaşır (1). Bu iyi huylu tümörün önemi kıkırdak kılıfı ile ilgilidir. Bu yapı çok belirgin olabilir ve bünyesinde %10 kadar kondrosarkom riski taşır (3).

Ekzostozlar; diz çevresinde, humerusun proksimal kesiminde ve el bileği çevresinde sıktır (1, 2, 3). El ve ayak kısa kemiklerindeki lezyonlar genellikle fonksiyonu bozamaz (2). Çift kemikler etkilendiğinde, birisi kısa kalır ve diğeri eğilme gösterir. Ekzostozlar saplı veya sapsız olabilirler. Saplı lezyonlar genellikle uzun kemiklerde, sapsızlar ise yassı kemiklerde olma eğilimindedirler (3). Lezyonların klinik bulgu verışı; ekstremitelerde artan şekil bozukluğu veya eklemlerde sekonder mekanik problemlere bağlı olur. İskelet olgunlaşmasının tamamlanmasına yakın, lezyonların büyümesi yavaşlar ve erişkinde yeni lezyonlar oluşmaz (1). Büyüme durduktan sonra lezyonun boyutunda ve klinik olarak da ağrıda artış, kıkırdak kılıfta sarkomatöz gelişmeyi düşündürür (3). Her iki cinste görülme oranı eşit veya erkeklerde biraz daha fazladır (3, 4).

## OLGU

Olgu 1: A.T. 23 yaşında, bayan hasta. Çocukluğundan beri, vücudunun çeşitli kısımlarında olduğunu bildiği kemik çıkıntılarının yerlerinin ağrıdığından yakınlıkta film çekirtmek üzere bölümümüze başvurdu. Skopi ile taranarak, diz çevresi kemiklerde, proksimal humerusta, skapulasında multipl ekzostozlar görüldü. Aile öyküsü sorulduğunda; ablası, babası, büyükbabasından da benzer yakınmalar olduğunu öğrendik.

Olgu 2: A.T. 26 yaşında, bayan hasta. Olgu 1'in ablası. Yine skopik inceleme sonucu, distal femurda pelviste ramus pubiste ekzostozlar görüldü.

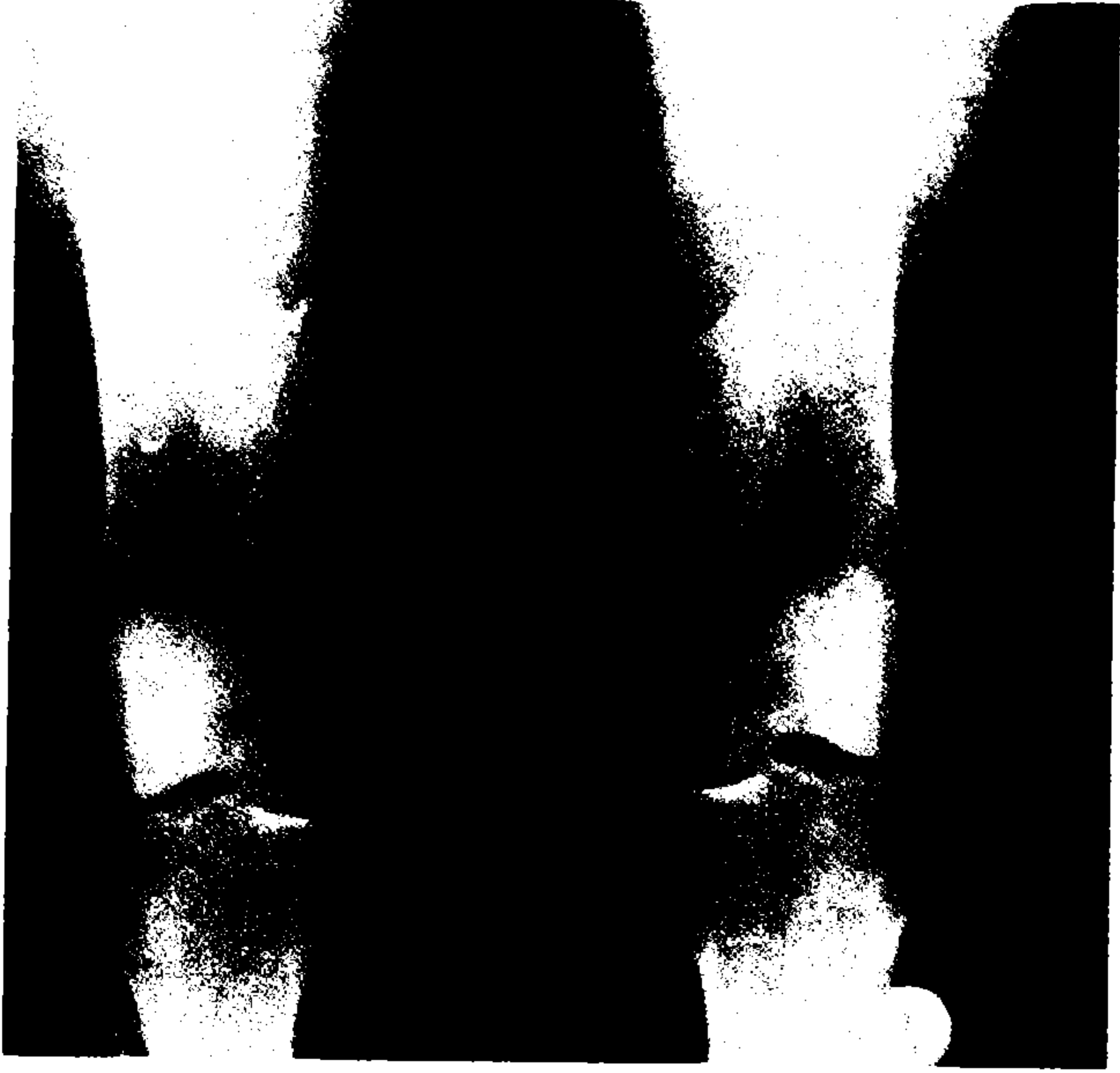
Şekil 1 ve 2'de olgu 1'e ait; Şekil 3 ve 4'de olgu 2'ye ait lezyonlar gösterilmektedir.



Şekil 1. Olgu 1. Proksimal humerus ve skapulada lezyonlar.



Şekil 2. Olgu 1. Diz çevresi kemiklerde lezyonlar.



Şekil 3. Olgu 2. Distal femurda lezyonlar.



Şekil 4. Olgu 2. Sol ramus pubiste lezyon.



## TARTIŞMA

Bu lezyonların kolayca tanınabilen karakteristik görünümleri vardır. Saplı tiplerinde kemiğin korteksi ile devamlılığı ve kortikal defekten medüller boşluğun trabeküler yapısı ile olan ilişkisi tanımlanabilir. Genç erişkinde, kırıkta kılıf direk grafilerde görülemeyebilir, ancak bilgisayarlı tomografi ile görülebilir. Yaş ilerledikçe, tümörün kırıkta bileşeninde kalsifikasyon görülür. Yassı veya sapsız tipleri daha çok yassı kemiklerde bulunur. Lezyonların kesin sınırlarının korunması ve birbirini izleyen grafilerde büyüme saptanmayışı, selim olduklarının göstergesidir. Radyolojik görünümdeki değişiklik, kondrosarkom olasılığını destekler. Rezeksiyon ve patolojik inceleme gerekir (3).

Sunduğumuz iki olgudaki lezyonlar; vücudun değişik bölgelerindeki kemiklerde, kırıkta kılıfla kaplı ekzostozlar, literatürde tariflenen özellikler ile uygunluk göstermektedir.

## KAYNAKLAR

1. Grainger R.G., Allison D.J.: *Bone Tumors "Diagnostic Radiology"* Ed. Grainger R G, Allison D J Second edition. Churchill Livingstone, London, 3: 1667-1668, 1989.
2. Tuzlacı M., Alver M.: *Kemik ve Eklem Hastalıkları Radyolojisi*. İstanbul Ü. Yayın 3431, p:174, 1985.
3. Sutton D.: *A Textbook of Radiology and Imaging*. 4th Edition. Churchill Livingstone, London 1: 161-163, 1987.
4. Meschan I.: *Roentgen Signs of Diagnostic Imaging*: 2nd. edition. W.B. Saunders Co. Philadelphia, 2: 383-385, 1985.